FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1948

THESE N° 766

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Hubert LEULIER

Né le 7 Janvier 1923, à Landau (Allemagne).

Présentée et soutenue publiquement le ..... 12 JUIL. 1948 19..

SUR UN CAS DE MALADIE DE HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN

S'ACCOMPAGNANT D'UN PNEUMOTHORAX SPONTANÉ RÉCIDIVANT ET D'IMAGES RADIOLOGIQUES PARTICULIÈRES S'APPARENTANT A LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

Président : M. DEBRE, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

12 JUIL 1963

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du candidat : **LEULIER.**

Prénom : **Hubert.**

Date de soutenance : .....

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque).

LEULIER (Hubert). — Sur un cas de maladie de Hand-Schüller-Christian. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 67 *p.*, 4 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

LEULIER (Hubert). — Sur un cas de maladie de Hand-Schüller-Christian. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 67 *p.*, 4 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

LEULIER (Hubert). — Sur un cas de maladie de Hand-Schüller-Christian. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 67 *p.*, 4 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

LEULIER (Hubert). — Sur un cas de maladie de Hand-Schüller-Christian. — Paris, Imp. R. Foulon, 1948, *in*-8°, 67 *p.*, 4 *fig.*

(*Thèse Médec.* (*Et.*), *Paris* 1948, *N°* .....).

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1948

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Hubert LEULIER

Né le 7 Janvier 1923, à Landau (Allemagne).

Présentée et soutenue publiquement le ..... 19..

SUR UN CAS DE MALADIE DE HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN

S'ACCOMPAGNANT D'UN PNEUMOTHORAX SPONTANÉ RÉCIDIVANT ET D'IMAGES RADIOLOGIQUES PARTICULIÈRES S'APPARENTANT A LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

Président : M. DEBRE, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1948

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

DOYENS HONORAIRES :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombrédanne, Roussy, Rouvière, Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon.

DOYEN ..... LÉON BINET.
Membre de l'Institut

ASSESSEUR ..... JEAN VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ff OLIVIER.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	GASTINEL.
Biologie médicale	VERNE.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Cliniques chirurgicales	BROCQ. CADENAT. MONDOR. QUENU.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	LEVEUF.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.).
Clinique des maladies infectieuses	ff MOLLARET.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques médicales	BENARD (H.). CHABROL. HARVIER. LIAN.
Clinique médicale propédeutique	P. VALLERY-RADOT.
Clinique de Neuro-chirurgie	VINCENT (Cl.).
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL. LEVY-SOLAL. VELTER.
Clinique ophtalmologique	PORTES.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique de la Tuberculose	BERNARD (Et.).
Clinique urologique	FEY.
Embryologie	GIROUD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	ALAJOUANINE.
Histologie	CHAMPY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	BESANÇON (Justin).
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Hygiène et médecine préventive	JOANNON.
Médecine du Travail	DUVOIR.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT (E.).
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.

	MM.
Pathologie exotique	LAVIER.
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie et thérapeutique générales	ff DE GENES.
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD.
Physiologie	BINET (Léon).
Problèmes alimentaires (*chaire à titre personnel*)	RICHET (Charles)
Puériculture	LELONG.
Radiologie médicale	DESGREZ (H.).
Stomatologie	DECHAUME.
Physique médicale	STROHL.
Technique chirurgicale	MOULONGUET.
Thérapeutique	LAROCHE (G.).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM. DOGNON (*Physique médicale*), GAILLARD (*Parasitologie*), HALPHEN (*O. R. L.*), JAYLE M. (*Chimie médicale*), Mlle J. LEVY (*Pharmacologie*), OLIVIER (*Anatomie*),

II. — AGREGES EN EXERCICE

	MM.
Anatomie	CORDIER. DELMAS. N.. ff DEBEYRE.
Anatomie pathologique	DELARUE. Mlle GAUTHIER-VILLARS.
Bactériologie	BONNET. FASQUELLE.
Biochimie médicale	ETTORI. SCHAPIRA.
Dermato syphiligraphie	DEGOS.
Histologie	COUJARD. DESCLAUX.
Hydrologie	DEBRAY.
Hygiène	BOYER. DEPARIS.
Médecine légale	DESOILLE.
Neurologie	DE SEZE.
Obstétrique	DIGONNET. MAYER. SUREAU. VARANGOT
Ophtalmologie	OFFRET.
Oto-rhino-laryngologie	AUBIN.
Parasitologie	BRUMPT, L. C.
Pathologie chirurgicale	FEVRE. HUGIER. LEGER. MERLE d'AUBIGNÉ

	MM.
Pathologie chirurgicale	PADOVANI. PATEL. ROUX. RUDLER. SICARD.
Pathologie expérimentale	MERKLEN.
Pathologie médicale	BROUET. CACHERA. DECOURT. DREYFUS (G.). FAUVERT. GARCIN. HAMBURGER. KOURILSKY. LAMY. LENEGRE. MARCHAL. MAURIC. SOULIE.
Pédiatrie	LAPLANE. MARIE (J.).
Pharmacologie	CHEYMOL.
Physiologie	BARGETON. PARROT.
Physique médicale	DJOURNO.
Psychiâtrie	BARUK.
Thérapeutique	
Agr. ch. d'ens.	BROUET.
Urologie	COUVELAIRE, R.

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. BASSET (*Pathologie chirurgicale*), BRINDEAU (*Obstétrique*), HUGUENIN (*Anatomie pathologique*), LE LORIER (*Obstétrique*), VAUDESCAL (*Obstétrique*).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Clinique chirurgicale	AMELINE.
	BASSET.
	DE GAUDART D'ALLAINES.
	FUNCK-BRENTANO.
	GATELLIER.
	MENEGAUX.
Clinique médicale	BARIETY.
	BOULIN.
	CHEVALLIER.
	COSTE.

	M.
Clinique médicale	DE GENNES.
	HAGUENAU.
	MOLLARET.
	MOUQUIN.
	TURPIN.
Clinique obstétricale	ECALLE.
	LACOMME.
Clinique ophtalmologique	RENARD.
Clin. otho-rhino-laryngologique	HALPHEN.

V. — CHARGES DE COURS

	M.
Radiologie	LEDOUX-LEBARD.

	MM.
Secrétaire de la Faculté	J. MOREL.
Secrétaire-adjoint	M. BRISSIAUD.

Bibliothécaire en Chef ..	Dr A. HAHN.
Bibliothécaires	Mlles DUMAITRE, GOICHON, LAURENT.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, *l'Ecole a arrêté que les opinons émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MA FEMME

A MON FILS

A MES PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MON FRERE ET A MES SŒURS

A TOUS MES AMIS

A Monsieur le Professeur Robert DEBRE

Professeur de Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider notre thèse.

A MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A MES MAITRES
DE L'ECOLE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE REIMS

A MES MAITRES DE L'HOPITAL DE REIMS

A MONSIEUR LE DOCTEUR VILDE

Médecin des Hôpitaux de Reims

Qui nous a inspiré cette thèse.
En reconnaissance de ses bons conseils et de l'aide qu'il nous a apportée.

A MES CAMARADES
DE L'EXTERNAT ET DE L'INTERNAT

Introduction

Au cours de notre stage d'Internat dans le service du Docteur VILDÉ à l'hôpital civil de Reims, nous avons eu l'occasion d'observer et d'examiner une fillette présentant une maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN typique, avec ostéoporose lacunaire des os du crâne, diabète insipide et exophtalmie, s'accompagnant de manifestations pulmonaires particulières se rapprochant des manifestations pulmonaires de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

Nous avons pensé qu'il serait intéressant d'étudier cette association possible des deux affections.

Nous développerons le plan suivant :

1) Observation de la malade.

2) Etude de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

3) Les manifestations pulmonaires de notre malade.

4) Les manifestations pulmonaires de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

5) Peut-on rattacher les manifestations pulmonaires de notre malade à la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

6) Essai d'interprétation.

7) Clichés radiographiques.

8) Conclusions.

CHAPITRE PREMIER

Observation de la malade

Josette G..., âgée de 16 ans et demi, entre à l'Hôpital Civil de REIMS dans un service de Médecine de 9 Décembre 1947, envoyée par un Oto-rhino-laryngologiste de la ville pour surdité bilatérale et lésions osseuses au niveau du crâne.

Antécédents personnels :

La fillette pesait sept livres et demi à la naissance et paraissait normale.

A 5 ans l'enfant fait une coqueluche sans complication.

A 6 ans l'enfant qui va en classe éprouve une grande peur, qui, d'après la mère, serait à l'origine de la maladie.

A partir de cette époque, l'enfant se plaint de soif intense et présente des urines abondantes et claires.

Le médecin consulté diagnostique un diabète insipide et donne à l'enfant de l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse par prises nasales. La polyurie qui était de 4 à 5 litres en 24 heures descend presque jusqu'à un taux normal, 1000 à 1500 cc., avec cependant par périodes des poussées de polyurie.

A ce moment l'enfant présente des troubles dentaires ; ses dents poussent mal, s'intriquent avec les dents de lait.

Divers examens sont faits à cette époque :

Une radiographie du crâne aurait montré une lésion de la selle turcique (la radio n'a pas été retrouvée).

Un examen de sang montre : une glycémie à 0,73 gr. par litre et des réactions sérologiques négatives.

A 7 ans, vomissements fréquents et bilieux : à ce moment le médecin constate une hépatomégalie notable. Le bord inférieur du foie descendait à deux travers de doigt sous le rebord costal. Ces troubles rétrocèdent bien sous l'influence d'un traitement hépatique banal.

De 7 à 8 ans amaigrissement et anorexie.

A 11 ans, aucun trouble spécial ne vient se surajouter à ceux précédemment décrits.

A 11 ans et demi, l'enfant se plaint de surdité bilatérale survenue brusquement. Malgré ces troubles l'enfant continue à fréquenter l'école.

A 12 ans, en 1941-1942, apparition d'une tuméfaction douloureuse au niveau de la canine inférieure gauche. Une radiographie pratiquée à cette époque ne montre pas de décalcification (radio qui n'a pas été retrouvée). Cette tumeur disparait et peu à peu le maxillaire inférieur se déforme.

A 14 ans et demi (1944), l'enfant se plaint de douleurs au niveau de la région occipitale droite, de la région temporale droite et surtout de la cuisse gauche. Cette douleur crurale est mise sur le compte d'un rhumatisme de croissance et l'enfant qui pleurait la nuit est soulagée par des frictions. Au bout d'un mois, les douleurs disparaissent, mais la maman constate que sa fillette boite, a une démarche en canard et remarque une atrophie de la cuisse gauche atteignant deux centimètres de circonférence. Une radiographie de la cuisse gauche montre une ulcération osseuse atteignant presque la moitié du diamètre de l'os. A la vue de cette radio, le radiographe entreprend d'emblée des séances de R. X. sur la cuisse, redoutant une fracture spontanée. L'effet de ces R. X. fut bienfaisant puisque les douleurs ont disparu, la marche est redevenue possible et presque normale, malgré une légère claudication, et une radiographie ultérieure montre une grosse amélioration de la lésion avec tendance à la recalcification.

Mais entre temps, l'enfant souffre de ses dents qui tombent spontanément, poussent mal, les unes sur les autres, ou sont extraites en raison des douleurs ressenties.

En 1945, le Stomatologiste qui traite l'enfant la conduit à PARIS pour la montrer à des spécialistes et on parle déjà, pour la première fois, d'une maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN. Mais comme les soins sont en cours à REIMS, l'enfant est ramenée chez elle et l'on fait faire les examens complémentaires pour asseoir le diagnostic.

En Juin 1945, Cholestérol sanguin à 2,25 gr. par litre.

Et le 12 Juillet 1945 on prélève une biopsie au niveau des lésions occipitales. Le lendemain, comme la plaie est belle, l'enfant rentre chez elle, sans température, sans suppuration et le 14 Juillet 1945, au matin, elle se plaint d'une douleur thoracique en ceinture violente. Elle éprouve de la gêne pour respirer, a l'impression d'étouffer et est secouée par une toux sèche.

Le médecin appelé, devant la pauvreté des signes sthétacoustiques, pense à un simple embarras gastrique, prescrit un traitement et, 9 jours après, tout paraît rentrer dans l'ordre. La douleur a disparu, il persiste seulement un peu de dyspnée, très accentuée à l'effort et surtout pas de température, qui n'a jamais dépassé 73,6°. Une radiographie datant du mois d'août 1945 montre un pneumothorax droit total, sans épanchement ; le poumon gauche est flou, parsemé de petites taches nodulaires et le radiographe pense à une tuberculose miliaire, mais les cuti-réactions à la tuberculine brute sont négatives, et trois mois après tout rentre dans l'ordre. L'enfant tousse très peu et n'a jamais craché.

Cet accident pulmonaire, vite oublié, n'a pas laissé de traces.

A cette époque, la cicatrice de la biopsie se rouvre et commence à suppurer.

A 15 ans, en 1946, apparition des premières règles, peu abondantes et irrégulières.

En Janvier 1947, dernières règles. Depuis aménorrhée totale sans aucun trouble vasculaire.

En Juin 1947, l'enfant présente une ulcération vulvaire prurigineuse et une reprise du diabète insipide avec polyurie atteignant 4 à 5 litres en 24 heures et s'accompagnant de soif intense.

En Juillet 1947, violent point de côté gauche avec dyspnée. Une radiographie de cette époque montre un pneumothorax bila-

téral sans épanchement pleural. L'enfant tousse un peu, ne crache pas et les cuti-réactions à la tuberculine brute sont toujours négatives.

Il faut ajouter que depuis 1942, l'enfant se fait suivre par un spécialiste O.R.L. pour sa surdité qui ne fait que s'accentuer.

ANTÉCÉDENTS COLLATÉRAUX.

L'enfant n'a ni frère ni sœur.

La mère est bien portante et n'a jamais eu de fausses couches.

Le père est décédé en 1941 de fièvre typhoïde compliquée.

Les grands-parents maternels sont bien portants.

Les grands-parents paternels sont décédés de cause inconnue.

On ne retrouve aucun antécédent tuberculeux dans la famille.

Actuellement, nous sommes en présence d'une fillette de 16 ans et demi, mesurant 1 mètre 55, pesant 49 kg. 500 et bien constituée. Sa tête est entourée d'un pansement.

La fillette souffre de la tête, céphalées fréquentes et douleurs sourdes au niveau de l'occipital, aux alentours de la cicatrice de la biopsie qui continue à suppurer.

Elle se plaint de surdité bilatérale très marquée, mais comprend à la lecture de la voix sur les lèvres de l'interlocuteur. Elle éprouve des bourdonnements d'oreille continuels. Elle ressent des douleurs sourdes au niveau du maxillaire inférieur et de la cuisse gauche. Elle est facilement essoufflée et se sent très fatiguée.

Elle marche normalement,mais il y a trois semaines, la marche était impossible et les douleurs au niveau de la cuisse gauche étaient atroces.

Elle ne ressent aucun point de côté, tant thoracique qu'abdominal.

EXAMEN SOMATIQUE.

L'examen somatique de notre malade va nous permettre de mettre en évidence toutes les lésions de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

Le visage est asymétrique avec légère déviation du menton à gauche, et enfoncement du maxillaire inférieur au niveau de la canine inférieure gauche. Le menton est saillant mais donne l'impression d'avoir été avalé.

Le crâne est asymétrique, plat au niveau de l'occipital, avec une plaque d'alopécie entourant la cicatrice de la biopsie. Cette cicatrice suppure toujours légèrement depuis 1945. Cette plaque d'alopécie survenue trois semaines après les premières séances de radiothérapie sur la selle turcique est due vraisemblablement aux rayons X.

La nuque est aplatie et élargie.

La palpation du crâne, au niveau de la déformation occipitale, montre une disparition de la voûte crânienne, faisant place à une résistance élastique, rappelant celle de la grande fontanelle. Cette « fontanelle » est légèrement douloureuse à la pression.

Cette impression spéciale est localisée autour de la cicatrice de la biopsie et est entourée d'os. Les bords de cette lésion sont d'allure polycyclique et semblent taillés à pic. La pression autour de cette cicatrice ne fait pas sourdre de pus. On retrouve la même impression de « fontanelle » au niveau du temporal droit; mais on ne note rien d'anormal au niveau du frontal.

On constate la présence d'une adénopathie cervicale droite antérieure et postérieure, mais rien au niveau du groupe ganglionnaire sous-maxillaire.

Au niveau de la face, on rencontre une exophtalmie bilatérale mais nullement prononcée.

Au menton, houppe d'acné séborrhéique avec quelques vésicules remplies de sébum, entourées de cicatrices croutelleuses.

On ne note pas de goitre ou de pigmentation au niveau des plus du cou.

Le Tronc. Les seins sont très développés, fermes, avec des aréoles colorées et des mamelons peu saillants. Entre les deux seins on retrouve une plage d'acné séborrhéique.

L'Abdomen est normal avec poils pubiens normalement déve-

lappés et sans vergetures. Sa palpation est indolore et ne permet pas de sentir le foie ou la rate, qui n'est pas percutable.

On constate l'existence d'une légère adiposité sus-pubienne et lombaire.

Les membres supérieurs sont normalement développés, musclés, d'apparence saine, sans hippocratisme digital. Les poils axillaires sont fournis et on ne trouve pas d'ulcération axillaire. La palpation révèle une légère cellulite et la fermeté des masses musculaires. Il n'est pas trouvé d'adénopathies.

Les membres inférieurs. — Les fesses sont normalement développées. La cuisse gauche est légèrement plus grosse que la droite, avec une pigmentation brune à la partie antérieure moyenne entourée d'une zone de desquamation furfuracée, en rapport avec la radiothérapie sur le fémur. On note l'existence d'un léger genu valgum et d'une légère atrophie du mollet gauche qui atteint 1,5 cm. de circonférence. Les pieds sont petits. La palpation de la cuisse gauche est douloureuse à sa partie moyenne antérieure et il n'est pas décelé d'adénopathies inguinales ou rétro-poplitées.

Appareil pulmonaire. La palpation est normale. La percussion est normale et ne montre pas de signes d'épanchement. L'auscultation est normale en avant (on ne perçoit ni craquement ni râle suspect). En arrière, le murmure vésiculaire est affaibli sur l'ensemble des deux champs pulmonaires.

Appareil cardio-vasculaire. La palpation du cœur est normale. L'auscultation montre quelques extra-systoles et une légère arythmie mais on ne perçoit pas de souffles orificiels. Le pouls est à 72 et la tension artérielle au Vaquez : 12-7.

Système nerveux. Les réflexes sont normaux, on ne trouve pas de Babinski, ni Romberg, ni Argyll-Robertson. Pas de vertiges, pas de troubles sensitifs. La démarche est normale.

Examen psychique. La fillette est allée en classe jusqu'à l'âge de 12 ans, puis a été obligée d'interrompre ses études en raison de sa surdité. Elle était attentive et obtenait de bonnes notes.

Actuellement, elle est éveillée, lisant les paroles sur les lèvres de son interlocuteur et racontant son histoire en utilisant des termes techniques tels que pneumothorax et paraissant savoir

de quoi elle parle. Elle sait lire, écrire et compter. La parole est gênée par la déformation du maxillaire inférieur et l'absence de certaines dents.

Examen du tube digestif. La fillette a bon appétit malgré une langue saburrale et des digestions pénibles, causées surtout par la mauvaise mastication des aliments. Les dents sont mal plantées, déchaussées et se résument en bas par 4 incisives, 2 canines et 2 prémolaires. Le reste est tombé spontanément ou a été extrait. Les dents du maxillaire supérieur sont normales. On constate cependant un palais ogival.

Les selles sont normales et elle ne présente pas de vomissements. Il n'est pas décelé d'ascite.

La fillette présente une polydypsie aassez marquée, se traduisant par une soif brutale et intense, calmée par l'ingestion d'eau en quantité notable.

Examen de l'Appareil urinaire. Les mictions sont normales mais abondantes. Le volume quotidien des urines varie actuellement entre 3.000 et 3.500 cc. par 24 heures. Ce sont des urines claires, peu colorées et sans dépôt.

La dernière analyse (décembre 1947) montrait :

Volume : 3.000 cc.; pH : 6,2; densité : 1.005; sucre : 0; albumine : 0; chlorures : 2,3 gr. par litre; urée : 6 gr. par litre.

Ce sont donc des urines peu concentrées, mais la quantité d'éléments éliminée en 24 heures est cependant normale.

Examen de l'appareil génital. Actuellement, aménorrhée depuis Janvier 1947. Auparavant, les règles étaient régulières mais peu abondantes. Il n'y a pas de pertes blanches.

Il n'y a donc plus d'infantilisme ou retard de croissance tant psychique que somatique.

On trouve au niveau de la face interne de la petite lèvre gauche une petite ulcération, plutôt une exulcération polycyclique, prurigineuse, non indurée et légèrement suintante.

En outre divers examens spéciaux ont été pratiqués.

Nous avons relaté les examens pratiqués en 1937 : Glycémie = 0,73 gr./l. et sérologie négative.

En Juin 1945 : Urée sanguine = 0,30 g./l. ; Glycémie = 1,20 g./l. ; B.-W. = 0 ; Cholestérol total = 1,76 g./l. ; Protides totaux = 73,64 g./l. ; Lipides totaux = 4,50 g./l. ; $\frac{\text{Sérine}}{\text{Globuline}} = \frac{49,89}{23,75} = 2,1.$

Hématologie :

Globules rouges : 4. 500.000

Gllobules blancs : 8.500.

Polynucléaires neutrophiles : 83 %.
Polynucléaires éosinophiles : 2 %.
Polynucléaires basophiles : 4 %.
Lymphocytes : 4 %.
Monocytes : 7 %.

En Juillet 1945, résultat de la biopsie :

« L'examen histologique montre un infiltrat tout à fait spécial. Cet infiltrat est composé de nombreux polynucléaires, de quelques éosinophiles et de cellules macrophages, dont les unes phagocytent du pigment sanguin et d'autres *semblent chargées de lipoïdes*, mais ces dernières sont peu nombreuses. Ces éléments histiocytaires sont fréquemment en mytose. On note d'importantes hémorragies. »

Cette biopsie a été prélevée en plein centre de la lésion occipitale.

Examen ophtalmologique. (Décembre 1947.)

Fond d'œil normal des deux côtés, acuité visuelle normale : O. D. : 10/10 et O. G. : 10/10.

Radiographies.

Crane. La radiographie montre des géodes typiques, polycycliques, avec fonte osseuse au niveau de l'occipital et des temporaux, à droite surtout. La selle turcique est normale.

Le maxillaire inférieur présente une fonte presque totale de l'os qui paraît transparent avec quelques travées opaques. Les dents sont plantées à tors et à travers.

Poumons. En 1945, pneumothorax droit total, sans épanchement. Les culs-de-sac sont obsolument nets. Le poumon gauche présente une trame très accentuée avec de nombreuses granulations miliaires.

En 1947 (Juillet), pneumothorax bilatéral, presque symétrique, sans déviation du cœur et du médiastin. Pas de traces d'épanchement, ni d'un côté ni de l'autre. Les côtes sont normalement ossifiées.

En 1947 (Décembre), champs pulmonaires revenus à la normale. Le parenchyme présente une tramite très accentuée des deux côtés. Les culs-de-sac sont libres.

CHAPITRE DEUXIÈME

La maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN

L'étude de la maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN classique va nous permettre de retrouver tous les symptômes et critères cliniques, histologiques, biologiques, radiologiques et même thérapeutiques, que nous avons relatés au cours de la précédente observation : nulle part nous n'avons retrouvé de symptomatologie pulmonaire aussi particulière à celle de notre malade.

La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, qui ne fut que récemment individualisée, fut signalée et décrite pour la première fois par un Américain, Alfred HAND, en 1893, dans une revue américaine : « Transactions of the Pathological Society of Philadelphia » et rattachée par lui à la tuberculose, de même que par AUSSET, en 1899, et KAY, en 1905.

Elle ne fut vraiment classée que par un radiologue autrichien, le Professeur SCHÜLLER, en 1915, qui pratiqua des radiographies en série du crâne et du squelette chez un garçonnet de seize ans qui présentait une exophtalmie gauche et un syndrome adiposo-génital. Les radiographies permirent de décrire les lésions osseuses typiques, « en carte de géographie » qui, par la suite, servirent de critère pour affirmer le diagnostic de maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

Finalement, en 1919, A. CHRISTIAN complète la description à propos d'une fillette atteinte de diabète insipide et d'exophtalmie et chez laquelle on retrouva les lésions osseuses typiques décrites par SCHÜLLER.

Depuis lors, les descriptions et observations se font plus nombreuses, en même temps que les premiers travaux anatomo-pathologiques sont faits par ROWLAND, en 1928, qui rattacha la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN à la xanthomatose osseuse.

En 1930, les travaux de MOREAU introduisirent la description en France et de nombreux ouvrages ou thèses complètent les observations jusque-là peu nombreuses.

ETUDE CLINIQUE DE LA MALADIE DE HAND-SCHULLER-CHRISTIAN

ETIOLOGIE.

C'est une affection de l'enfance qui frappe autant les garçons que les filles, avec un maximum de fréquences entre deux et cinq ans, mais que l'on peut aussi rencontrer chez les adultes. (HAGUENAU et LANTIER; femme de trente-cinq ans. BAZY et MALGRAS; un homme de soixante ans.) (Thèse DUPORT, Paris.)

On ne retrouve jamais dans les antécédents aucune affection particulière à laquelle on pourrait rattacher la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

Mais certains auteurs relatent l'existence chez les frères et sœurs de maladies voisines; l'un est atteint de maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN et l'autre de maladie de NIEMANN-PICK, ou de maladie de GAUCHER.

D'autres auteurs ont invoqué les traumatismes ou les maladies infectieuses comme cause déclenchante de la maladie.

La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN serait une maladie acquise, ni familiale, ni héréditaire.

SYMPTOMATOLOGIE.

Tous les symptômes de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN n'ont pas la même valeur. Nous n'insisterons que sur les signes principaux. Tous les auteurs sont d'accord pour admettre au moins QUATRE symptômes cardinaux :

Ostéoporose lacunaire à prédominance crânienne;
Exophtalmie;
Diabète insipide;
Retard de croissance.

Comme signes accessoires mais néanmoins très fréquents, il faut citer les lésions buccales frappant la dentition et le maxillaire inférieur.

1) L'ostéoporose lacunaire. Si les lésions osseuses sont le plus souvent diagnostiquées cliniquement, il n'en reste pas moins qu'elles peuvent passer inaperçues sans un examen radiographique (LAVIAL).

Ce ne sont pas d'ailleurs elles qui attirent en premier l'attention, mais le plus souvent, c'est pour un diabète insipide, une exophtalmie ou un syndrome hypophysaire que les malades consultent.

Les lésions crâniennes sont le symptôme le plus typique de la maladie, on peut dire qu'elles sont presque constantes.

La palpation montre, au niveau de ces lésions, l'absence de toute résistance osseuse; leur fond est constitué par une membrane lisse, mollasse et dépressible, indolore à la pression. COHEN, MOREAU et MURDOCH décrivent un crâne de la façon suivante : « On se trouve en présence d'un crâne en gelée soutenu par des étroites arcades osseuses ».

Ces lésions sont circonscrites par de l'os d'aspect normal, à bords polycycliques, donnant à la radiographie un aspect en « carte de géographie « Landkarten defeckte » (SCHULLER). Ce sont le pariétal et le frontal, puis l'occipital, par ordre de fréquence, qui sont le plus souvent touchés. Ces lacunes peuvent envahir aussi le maxillaire supérieur ou inférieur.

Les radiographies systématiques du squelette permettent de déceler sur le système osseux les mêmes lésions au niveau des os iliaques, des os longs, en particulier le fémur et même des vertèbres (LAVIAL). L'atteinte des os longs se fait surtout au niveau de la région diaphyso-épiphysaire. Les os courts sont rarement touchés.

En résumé, on peut dire que les lésions osseuses prédominent aux os plats, crâne et ailes iliaques et dans la région diaphyso-épiphysaire des os longs.

2) L'exophtalmie, également très fréquente, peut être uni ou bilatérale et plus ou moins inégale; certains auteurs relatent même la luxation des globes oculaires hors de l'orbite. Cette exophtalmie, qui ne s'accompagne le plus souvent d'aucune lésion du nerf optique (on retrouve presque toujours une acuité visuelle normale et un fond d'œil normal), est due à la protusion du globe oculaire, énucléé en quelque sorte par du tissu xanthomateux qui comble la cavité orbitaire.

Ce qui est frappant, c'est que cette exophtalmie laisse intacte la fonction visuelle de l'œil et sa motricité.

3) Le diabète insipide. C'est, nous l'avons dit, le signe qui attire le premier l'attention. La polydypsie peut être énorme, poussant les enfants à boire tout liquide à leur portée (urine, pétrole, etc...).

La polyurie est non moins considérable, pouvant atteindre 27 litres par vingt-quatre heures (KAY). La moyenne cependant est de 2 à 6 litres.

Les urines émises sont limpides, claires, acides, sans sucre ni albumine ou trouble quelconque de l'élimination, malgré la faible concentration au litre. La densité oscille entre 1001 et 1005.

4) Le retard de croissance. C'est le symptôme capital le plus inconstant, pouvant aller du simple retard de croissance au nanisme, en passant par l'infantilisme.

SYMPTOMES ACCESSOIRES.

1) Manifestations cutanées.

Xanthélasma siégeant à l'angle interne de la paupière supérieure.

Xanthomes localisés aux plis de flexion (CHESTER, DREYFUS, HERMANN).

Eczéma séborrhéique siégeant au cuir chevelu et à la face antérieure du thorax.

Xanthomes vulvaires.

Prurit.

Suppuration interminable des lésions osseuses (GIRAUD et BERNARD).

2) Manifestations psychiques et nerveuses.

Ce sont des lésions multiples disparates qui s'associent et rendent très délicat le diagnostic de localisation et l'interprétation des symptômes.

Nous avons vu que le fond d'œil était normal, les réflexes le sont aussi, de même que le liquide céphalo-rachidien.

3) Manifestations digestives.

Le plus souvent, on ne rencontre aucun trouble, si ce n'est dans certains cas une hypertrophie hépatique, mais sans signes d'insuffisance hépatique. Ce que l'on rencontre surtout, ce sont des lésions buccales qui seraient presque aussi constantes que les lacunes crâniennes, le diabète insipide ou l'exophtalmie.

Dans la plupart des cas, ce sont même les lésions buccales qui ont attiré le premier l'attention (CIGNOLINI, KAY, SOSMAN, PINCHERLE, ROWLAND) (thèse DEAVER-LEALTAD).

PINCHERLE rapporte le cas d'un enfant chez lequel existent des lésions gingivales et des anomalies dentaires, des dents surnuméraires, une apparition précoce de quelques dents permanentes avec, d'autre part, une chute de quelques molaires de lait.

4) Manifestations pulmonaires.

Les symptômes sont inexistants et seule la radiographie permet de déceler un peu de sclérose ou de fibrose et l'autopsie montre des poumons semblables à une éponge de caoutchouc.

Seul HENSCHEN prétend que les altérations pulmonaires seraient les plus importantes des xanthomatoses viscérales (DUPORT).

Quant au syndrome de SCHÜLLER-CHRISTIAN associé à un pneumothorax, on ne trouve que l'observation de SANTORO rapportée par LAVIAL, dans laquelle il s'agit d'ailleurs d'une tuberculisation pulmonaire avec pneumothorax spontané et bacilloscopie positive.

La broncho-pneumonie terminale est fréquente.

5) Les signes cardio-vasculaires et hématologiques.

On a noté des insuffisances cardiaques, des adénopathies cervicales, axillaires, trachéo-bronchiques. Il s'agit de ganglions mous, mobiles et indolents. La rate est parfois hypertrophiée sans jamais atteindre la splénomégalie des maladies de NIEMANN-PICK ou de GAUCHER.

Tardivement, on peut rencontrer de l'anémie hypochrome. LESNÉ a fréquemment trouvé des corps biréfringents dans les urines.

6) Manifestations auditives.

Des troubles de l'ouïe ont été constatés dans quelques cas. Le plus souvent, il s'agit d'un enfant qui,

après avoir parlé normalement jusque vers trois ans et demi, commence à ne plus parler et rapidement devenu complètement sourd, perd définitivement la parole. Ces lésions seraient dues à une densification osseuse du rocher ou à une éburnéation de l'oreille interne.

7) Signes généraux.

Asthénie et amaigrissement, parfois température même, sans foyer de suppuration.

En résumé, la triade symptomatique; diabète insipide, processus ostéoporotique surtout accentué au niveau du crâne, exophtalmie et parfois retard de croissance qui n'a rien de constant.

FORMES CLINIQUES.

Devant l'abondance de ces signes constants et accessoires, nous pouvons retrouver une quantité de formes cliniques, par absence ou par prédominance d'un symptôme sur un autre.

On a décrit :

a) Des formes atypiques par absence d'un symptôme capital.

Formes sans lacunes crâniennes (COOPLAND, HABIB).

Formes avec absence d'exophtalmie (SOSMAN, CIGNOLINI).

Formes avec absence de diabète insipide.

b) Des formes atypiques par présence d'un symptôme anormal ou rare. Syndrome adiposo-génital, acromégalie, maladie de SIMMONDS, traduisant toutes les altérations de l'hypophyse. On a noté l'existence d'épanchement peural à cholestérol, des fractures spontanées, des suppurations lacunaires.

c) Des formes mono-symptomatiques par présence de lacunes crâniennes isolées, par lésions nerveuses

xanthomateuses, des formes cutanées pures, rares mais souvent associées à d'autres symptômes.

Evolution.

Elle se fait le plus souvent vers la cachexie progressive, la suppuration prolongée des lésions osseuses, l'insuffisance cardiaque ou la broncho-pneumonie.

Examens spéciaux.

Pour Lavial (thèse), seul l'examen histologique ou histo-chimique de prélèvements biopsiques ou de ponction de xanthomes apporte dans les cas litigieux des preuves irréfutables.

Il est regrettable que notre malade se soit refusée à l'épreuve d'une nouvelle biopsie, qui aurait sans doute permis de retrouver les lésions histologiques typiques et de confirmer le diagnostic de façon absolue.

Cependant, comme examens spéciaux, nous citerons :

Les examens chimiques du sang qui ne montrent pas toujours une hypercholestérolémie : celle-ci ne serait élevée qu'au début de la maladie et, pour Rowland, elle en serait le « primum movens ».

Les examens histologiques des biopsies montrent comme éléments caractéristiques un dépôt lipoïdique, qui, s'il est minime, n'altère pas les cellules nobles de l'organe ou de son tissu réticulo-endothélial. Cette infiltration dite poussiéreuse est souvent intra-cellulaire. C'est le cas de notre biopsie. Mais si ce dépôt est abondant, il se fait en gouttelettes intra et extra-cellulaires qui se trouvent phagocytées par l'élément histologique fondamental et constant, la cellule spumeuse.

Celle-ci se trouve partout où il y a coexistence de tissu réticulo-endothélial et d'infiltrat lipoïdique. Ceci explique qu'elle se trouve abondamment dans les for-

mations lymphoïdes et dans les organes riches en tissu réticulo-endothélial.

Nous emprunterons à LAVIAL la description de cette cellule spumeuse. « La cellule spumeuse est ronde, ovalaire ou polyédrique, d'un diamètre moyen de 20 à 30 μ. Le protoplasma est très clair, faiblement azurophile et homogène lorsque la lipophagie est minime. Mais, au fur et à mesure de sa surcharge en graisses, le protoplasma devient aérolé, puis spumeux et finement réticulé. Il devient alors acidophile. Le noyau dense, arrondi, bien coloré, est la plupart du temps excentrique. A l'état frais, leur protoplasma est granuleux et bourré de gouttelettes graisseuses biréfringentes. Après traitement par le xylol ou par des réactifs d'inclusion à la paraffine, elles sont écumeuses et vacuolaires et tranchent en clair sur le fond plus sombre des cellules du tissu noble adjacent. Après fixation au formol et sur les coupes obtenues par congélation, leur contenu lipoïdique se colore électivement par les réactifs des graisses. On trouve conjointement dans leur cytoplasme des grains en cristaux d'hémosidérine ».

A un degré plus avancé, le dépôt cholestérinique est cristallin. On trouve des cristaux dont l'agglomération mutile le tissu voisin. Ces cristaux sont contenus par de vastes cellules géantes plurinucléées.

L'étude bio-chimique de ces dépôts cholestériniques, rarement pratiquée et envisagée, montre la présence de cristaux naviculaires biréfringents prenant très fortement le SOUDAN III, indiquant la forte prédominance du cholestérol et de ses esters, qui ne se colorent pas par le sulfate de BLEU DE NIL et de SMITH-DIETRICH.

D'autre part, nous l'avons vu, l'hypercholestérolémie n'est pas constante et, pour LAVIAL, il ne paraît pas y avoir de relations constantes entre l'augmentation de la cholestérolémie et les poussées évolutives. La cholestérolémie n'a donc aucune valeur pronostique

dans la maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN et sa valeur diagnostique est médiocre.

Ces constatations ont fait définir la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN une lipoïdose cholestérinique réalisant un type remarquable de réticulo-endothéliose par surcharge, se localisant sur un secteur réticulo-endothélial bien déterminé.

DIAGNOSTIC.

Le diagnostic qui ne doit pas faire de difficultés quand le syndrome est au complet, repose sur la triade symptomatique :

lésions osseuses;
diabète insipide;
exophtalmie

et le syndrome hypophysaire plus ou moins associé.

Cependant, devant des formes cliniques marquées par la prédominance d'un seul symptôme, il faut rechercher s'il n'y a pas d'association avec les autres signes en s'aidant des recherches radiologiques, biologiques et histologiques.

En présence de lésions osseuses, il faudra cependant discuter :

le crânio-tabès rachitique, facilement identifiable par ses associations avec d'autres signes d'avitaminose D;

l'ostéomalacie, qui s'accompagne d'autres lésions osseuses typiques;

le myélome, rare dans l'enfance. Les tumeurs osseuses sont nombreuses, mais siégeant au niveau des côtes et des os longs; les douleurs sont vives, les fractures spontanées fréquentes;

les lacunes sont petites, arrondies et peuvent au niveau du crâne simuler celles de la maladie de SCHÜLLER-CHRISTIAN. Le myélome sera éliminé par sa ponc-

tion histologique, l'altération de l'état général et la rapidité de l'ostéolyse;

le xanthomyélome, se traduisant par de multiples lacunes et la présence de myéloblastes au niveau de la biopsie;

le chlorome, s'accompagnant d'exophtalmie et de tumeurs temporales, mais le processus lacunaire est rapide. La formule sanguine est voisine de celle d'une leucémie myéloïde. La ponction exploratrice montre la teinte verte typique de la tumeur;

le neuroblastome sympathique ressemble au syndrome précédent par son exophtalmie et ses lacunes crâniennes. Cette tumeur maligne d'origine médullo-surrénalienne n'est diagnostiquée que par la biopsie. L'évolution en est d'ailleurs rapidement mortelle;

l'ostéosarcome, douloureux, siège au niveau des os longs. Les radiographies sont typiques, de même que la biopsie. L'état général est rapidement atteint;

les métastases osseuses des épithéliomas ne se discutent qu'en présence de fractures spontanées des os longs ou de géodes néoplasiques;

l'ostéite fibro-kystique généralisée, douloureuse, s'accompagnant de fractures spontanées, mais au niveau du crâne l'ostéoporose est réticulaire et constituée par de petites taches claires et multiples. Les géodes de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN sont rarement observées. Les examens biologiques montreraient une hypercalcémie;

la maladie de PAGET, surtout rencontrée chez l'adulte. A côté des lacunes ostéoporotiques, le tissu osseux est décalcifié, donnant à la radiographie un aspect cotonneux. De plus, les incurvations des membres et l'allure générale du malade ne peuvent prêter à confusion;

l'ostéoporose polycorique est exceptionnelle;

la forme osseuse de la maladie de GAUCHER : les os longs et le bassin sont fréquemment atteints, le squelette est généralement décalcifié et prend un aspect vermoulu. Mais de plus, on rencontre une splénomégalie notable, une hépatomégalie et, parfois, un syndrome hémorragique. Le diagnostic pourrait être tranché par la recherche de la kérasine;

la maladie de NIEMANN-PICK, frappant surtout les nourrissons filles, de race juive et s'accompagnant d'hépato-splénomégalie intense et de nombreux signes associés : idiotie, crises convulsives, syndrome de LITTLE;

l'encéphalocèle, s'accompagnant d'autres malformations congénitales;

le kyste dermoïde du crâne;

la tumeur à myéloplaxes dont le diagnostic est fait par la radiographie et la biopsie;

l'ostéite tuberculeuse sur un membre;

la gomme osseuse syphilitique également au niveau d'un membre.

En présence d'une lésion osseuse dont l'origine est douteuse, il faut donc recourir souvent à la biopsie.

Lorsque le diagnostic est posé, on peut dire que le plus difficile est fait, car le traitement se résout à peu de choses.

TRAITEMENT.

Certains cas de maladies de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN étant susceptibles de guérir spontanément, il est difficile de préconiser une thérapeutique spécifique. Les auteurs sont cependant d'accord pour instituer un régime sans graisses, complété par de la radiothérapie qui améliore et soulage les malades. On donnera de l'extrait de lobe postérieur d'hypophyse s'il y a du diabète insipide et de l'hormone somatotrope s'il y a retard de croissance.

Le traitement chirurgical visera à restaurer les membres fracturés ou luxés.

Seul l'effet de la radiothérapie est en général bienfaisant.

« Après douze séances de radiothérapie crânienne et iliaque, amélioration clinique et radiologique; après une deuxième série, le diabète insipide s'atténue, mais la gingivite fongueuse et l'exophtalmie s'accentuent » (GIRAUD, BERNARD).

« Chez un enfant de six ans, les lacunes frontales, pariétales et celles du maxillaire inférieur ont disparu sous l'influence des R. X, la cholestérolémie, peu élevée, s'est abaissée, l'enfant a grandi de 10 cm. en dix-huit mois et l'exophtalmie a régressé. Seul le diabète insipide ne fut pas influencé par les R. X» (CLÉMENT, GODLEWSKI, HARTMANN).

Mais, d'autre part, GARNIER et MAIGNAN présentent une fillette atteinte d'une maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN typique, chez laquelle, la topographie des lacunes crâniennes s'est modifiée spontanément vers la guérison.

Cette étude clinique nous permet d'affirmer que notre malade est atteint de façon indiscutable de maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

La symptomatologie en est semblable, le diagnostic ne laisse pas de doute et la thérapeutique radiologique appliquée sur les lésions du fémur fut bienfaisante, puisque la marche est redevenue possible.

Actuellement, nous savons que notre malade se repose sur la Côte-d'Azur et, que là-bas, elle a souffert de son ulcération vulvaire et a présenté une nouvelle tuméfaction de son maxillaire inférieur avec suppuration ayant entraîné son admission à l'hôpital pour quelques jours. Les médecins ont institué un nouveau traitement radiologique pour essayer de soulager la malade.

CHAPITRE TROISIÈME

Le Syndrome pulmonaire chez notre malade

Nous allons reprendre, en les analysant, les accidents pulmonaires survenus chez notre malade et voir à quoi il faut les rattacher.

Nous nous reporterons pour cela aux anamnestiques de la maladie et aux radiographies.

Le 14 juillet 1945, deux jours après le prélèvement d'une biopsie au niveau de la lacune occipitale, sans jamais avoir souffert de l'appareil respiratoire, la fillette présente, au matin, une dyspnée violent s'accompagnant de striction thoracique en ceinture et d'angoisse. La température était à 37°6.

Le médecin appelé (que nous avons eu l'occasion d'interroger), après avoir examiné l'enfant. pensa à un embarras gastrique, les signes pulmonaires étant trop frustes, disait-il, pour affirmer une pneumopathie quelconque. La fillette était oppressée, pâle, mais n'avait pas eu de vomissements. Rapidement d'ailleurs, tout semble rentrer dans l'ordre, puisque neuf jours après, l'angoisse, la striction thoracique disparaissent. Seul un peu d'essoufflement à l'effort persiste.

Le médecin fait faire des cuti-réactions à la tuberculine brute et une radiographie pulmonaire. Les cuti-réactions ont toujours été négatives et la radiographie pulmonaire montre, au grand étonnement de tous, un

pneumothorax droit total sans épanchement. Le poumon gauche paraît normal avec, cependant, une légère dissémination miliaire. Le début de cette lésion est rattaché aux incidents du 14 juillet, jour de début de la dyspnée.

Tout s'arrange rapidement, sans qu'aucune lame de liquide ne vienne assombrir le pronostic.

Les radiographies pratiquées trois mois après étaient normales; elles montraient un peu de tramite discrète. Les cuti-réactions à la tuberculine sont toujours négatives.

Cet épisode pulmonaire est rapidement oublié, quand brusquement, en juillet 1947, deux ans après le premier accident, la fillette ressent un violent point de côté gauche, s'accompagnant de dyspnée, sans température. Une radiographie pratiquée presque aussitôt montre un pneumothorax bilatéral sans épanchement : les poumons sont réduits à deux moignons hilaires. La dyspnée est assez marquée mais rien, cliniquement, ne laissait prévoir un tel degré d'atélectasie pulmonaire.

Encore une fois tout rentre dans l'ordre rapidement et sans complications pleurales, puisque le 12 décembre 1947, une radiographie pulmonaire montre deux champs pulmonaires clairs avec bonne illumination des sommets à la toux et des culs-de-sac pleuraux libres. On note cependant un aspect trabéculé du parenchyme, associé à une image nodulaire. Cette image nodulaire est caractérisée par de fines nodulations de la grosseur d'un grain de mil, régulières, rondes ou ovalaires et reliées entre elles par une dentelle très fine.

Cet aspect particulier, dentelle unissant entre elles les nodulations, est condensé de façon remarquable au niveau des hiles et de la partie moyenne et inférieure des poumons. Nous avons vu que les sommets sont clairs et paraissent indemnes de toute lésion semblable.

A la vue de ce dernier cliché, trois hypothèses se présentaient à l'esprit. S'agissait-il d'une lésion tuberculeuse type granulie, d'une sclérose pulmonaire diffuse ou de manifestations pulmonaires de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN ?

Nous reviendrons sur ces diverses interprétations.

En présence d'une telle symptomatologie pulmonaire compliquant une maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, la première idée qui nous est venue fut de rattacher ces accidents à la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

Pouvait-on le faire ?

En éliminant d'emblée l'étiologie tuberculeuse de ces lésions, nous verrons pourquoi plus loin, il ne semble pas que la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN présente une symptomatologie pulmonaire aussi caractéristique dans ses accidents.

La littérature reste muette en tous cas sur l'existence d'une pneumothorax. Seul SANTORO, rapporté par LAVIAL, note un pneumothorax spontané s'accompagnant de tuberculisation pulmonaire et de bacilloscopie positive, compliquant une maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN. Mais il s'agissait ici d'un accident tuberculeux.

Et pourtant, nous trouvons de nombreuses descriptions d'altérations pulmonaires dans les divers ouvrages concernant la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, d'autant plus que les expérience de blocage du système réticulo-endothélial, faites par LEITES, lui ont permis de supposer l'existence d'une lipoïdopexie dans le poumon avec, selon le cas, lipoïdodiérèse ou lipoïdosynthèse.

Il est logique de penser, devant ce fait physiologique, traduisant la grande activité pulmonaire vis-à-vis des graisses, qu'au cours de l'hypercholestérolémie signalée dans la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN,

il se fasse une fixation de cholestérol au niveau du tissu réticulo-endothélial pulmonaire plus ou moins irrité par cette surcharge graisseuse, entraînant les lésions constatées par les auteurs. HENSCHEN va même jusqu'à dire que les altérations pulmonaires seraient les plus importantes des xanthomatoses viscérales (DUPORT).

Nous nous contenterons de citer certains auteurs.

« On note des images radiologiques de sclérose pulmonaire péri-hilaire, avec adénopathie trachéo-bronchique et plus rarement des infiltrations nodulaires xanthomateuses disséminées, évoquant la bacillose pulmonaire. Dans l'observation 3 de MELLI, on note un épanchement pleural à cholestérine » (LAVIAL, p. 60).

« Il existe, dans quelques cas, une sclérose dense du tissu pulmonaire, processus fibreux intense avec emphysème. Dans d'autres cas, le tissu pulmonaire a la consistance d'une éponge en caoutchouc et les vésicules emphysémateuses sont de volume variable, de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un petit pois. Le calibre des bronches a été trouvé diminué par des masses xanthomateuses. Dans d'autres rapports, la plèvre était épaissie, clairsemée de taches stellaires et de plaques jaunâtres » (DEAVER-LEALTAD, p. 27).

« Il faut citer des manifestations viscérales comme la sclérose pulmonaire » (DUPORT, p. 11).

« La radiographie des poumons montre une infiltration des lobes moyens et supérieurs droits » (CANUYT).

« Les poumons sont le siège d'une fibrose intense avec emphysème compensateur. Dans deux cas, ces lésions sont associées à des lésions xanthomateuses nodulaires sous-pleurales et même à l'infiltration œdémateuse ou xanthomateuse des parois des bronches et de la trachée » (LAVIAL, p. 77).

Tout ceci ne ressemble en rien à ce que nous avons rencontré chez notre malade; les images radiologiques,

dans notre cas, sont trop disséminées, micro-nodulaires, localisées aux lobes moyen et inférieurs, comparées aux descriptions ci-dessus. Nous n'avons pas rencontré trace d'emphysème et il semble que s'il y avait eu tant de fibrose qu'on en décrit, il ne se serait pas produit de pneumothorax aussi complet au cours des deux récidives.

Il semble donc difficile d'admettre que ces manifestations pulmonaires soient une complication immédiate de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN.

Fallait-il alors rattacher ces pneumothorax et ces images radiologiques à la bacillose pulmonaire ?

Ici encore, nous ne le pensons pas, pour des raisons que nous allons exposer. En effet, si les radiographies pulmonaires étaient suspectes de granulie, les commémoratifs sont négatifs : pas de température, à aucun moment, même à l'époque des accidents aigus; cutiréactions à la tuberculine brute perpétuellement négatives; excellent était général par ailleurs et, surtout, absence d'épanchement pleural après chaque récidive de pneumothorax.

La cessation brusque des accidents est encore en faveur d'une origine non tuberculeuse de l'affection : deux années se sont écoulées entre chaque épisode sans la moindre affection intercurrente suspecte de tuberculose.

Si l'origine de ces lésions étaient bacillaires et dues par exemple à l'existence d'un tubercule sous-pleural, sa présence au niveau de la plèvre devait logiquement l'infecter et donner une pleurésie, car un tubercule en voie de nécrose contient sûrement des bacilles tuberculeux.

Faut-il admettre que de telles lésions pleurales existaient avant la formation du pneumothorax et qu'elles étaient dues à une atteinte légère du type primo-infection. Elles auraient pu laisser comme séquelles des

adhérences pleurales qui, elles, pourraient être à l'origine du pneumothorax. Mais est-ce suffisant pour affirmer l'origine tuberculeuse des lésions constatées, d'autant plus, nous le répétons, que les cuti-réactions à la tuberculine étaient négatives et les images radiologiques montraient de telles lésions qui, si elles avaient été tuberculeuses, auraient suffi à donner des cuti-réactions positives.

S'agit-il d'images de granulie pulmonaire ? Non, car dans le granulie, les lésions sont extrêmement discrètes et couvrent symétriquement la totalité des deux champs pulmonaires. La clinique aurait montré une dyspnée intense et l'évolution en aurait été rapidement mortelle. Une granulie « froide » aurait pu donner les mêmes images, mais dans ce cas, les cuti-réactions auraient été positives.

Nous pouvons donc éliminer sans grande cause d'erreur l'origine tuberculeuse des pneumothorax et des images radiologiques.

La tuberculose étant mise à part, existe-t-il d'autres affections pulmonaires s'accompagnant de pneumothorax spontané récidivant ?

Oui, il en est une rare, le pneumothorax spontané récidivant, existant en dehors de toute cause bacillaire. Son individualité fut mise à jour après les travaux de Brulé, Huguenin, Hillemand et reprise dans la thèse de Guézou (Paris).

Cette affection, apparaissant chez un sujet indemne jusque-là de toute tare pulmonaire, guérit rapidement et récidive également rapidement, jusqu'à quatorze fois dans un cas de Ameuille.

Cliniquement, de tels pneumothorax se caractérisent par leur début brutal, mais qui peut passer inaperçu, puisque certains malades, porteurs de telles lésions, viennent à pied à l'hôpital, ignorant leur affection et venant consulter pour de la dyspnée.

Aucun antécédent spécial n'a été relevé : pas de tuberculose, ni lésion cardiaque. La récidive, si elle se produit, se fait du même côté ou de l'autre et le début se caractérise en dehors de son point de côté et de sa dyspnée, par son absence totale de température.

Cliniquement, tous ces signes sont ceux du pneumothorax, on ne trouve pratiquement jamais de liquide et le parenchyme est sain.

Pour expliquer de tels accidents, les auteurs ont cherché diverses étiologies, parmi lesquelles il faut retenir surtout une lésion pleurale discrète.

Ici encore, il ne semble pas s'agir d'un pneumothorax spontané récidivant pur, puisque l'on retrouve des lésions pulmonaires à la radiographie qui, à elles seules, seraient suffisantes pour expliquer un pneumothorax.

Ces lésions radiologiques pourraient-elles se rattacher à la sclérose pulmonaire ? Il ne paraît pas car, à notre avis, si la sclérose existait aussi dense que les clichés permettent de la supposer, les pneumothorax n'auraient pas été aussi marqués; il se serait produit un pneumothorax partiel tout au plus.

Reste la dernière interprétation : une manifestation pulmonaire de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

Tout semble être en faveur de ce dernier diagnostic. En effet, si nous nous reportons simplement aux descriptions de radiographies pulmonaires de sujets atteints de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, nous constatons que ce sont ces descriptions qui se rapprochent le plus des lésions existant sur les radiographies de notre malade.

Avait-on le droit d'y penser, alors qu'il n'existait

pas chez notre malade de stigmates cutanés de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN ?

Nous verrons que oui, car il est fréquent de constater des altérations pulmonaires assez avancées avant toute apparition de stigmates cutanés (ORTHOLAN).

Chapitre quatrième

La maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et ses manifestations pulmonaires

La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, qui au début était considérée comme une affection d'ordre purement dermatologique, ne devint maladie générale que lorsqu'on commença à pratiquer des radiographiques thoraciques systématiques qui permirent d'en faire un syndrome général, frappant le système réticulo-endothélial, avec manifestations ganglionnaires, ganglio-médiastinales et pulmonaires surtout.

Le syndrome de Besnier-Boeck-Schaumann, comme la maladie de Hand-Schüller-Christian, est d'individualisation récente, son isolement ne datant que de la fin du XIX[e] siècle.

Les premiers travaux de Besnier, en 1889, concernaient un lupus pernio de la face, s'accompagnant de synovite fongueuse scrofulo-tuberculeuse des extrémités supérieures. Il s'agissait, sans aucun doute, d'ostéite des phalanges avec lésions synoviales, comme on devait en rencontrer plus tard au cours de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Plus tard, en 1904, C. Boeck, de Christiana, décrivait une affection cutanée qu'il nommait « sarcoïdes cutanées bénignes multiples », puis qu'il définit « lupoï-

des miliaires multiples », créant une confusion qui devait durer jusqu'en 1934 et qui groupait sous le même vocable les tuberculoses cutanées vraies, type TILBURY-FOX avec les sarcoïdes à petites papules.

Les lésions décrites par BOECK contenaient des cellules épithélioïdes des lymphocytes et quelques rares cellules géantes. Ces lésions étaient associées à des adénites périphériques.

En 1916, SCHAUMANN montre que l'affection, en plus des localisations cutanées et ganglionnaires jusque-là connues, pouvait également frapper le système osseux (ostéite cystoïde des phalanges), l'œil (irido-cyclite), la parotide (syndrome uvéo-parotidien de HEERFORDT), les ganglions (cou-aisselle-aîne) et même le médiastin et les poumons, réalisant un type de lymphogranulomatose bénigne avec réactions tuberculiniques négatives.

Puis, en 1934, PAUTRIER rassembla tous les éléments encore épars de l'affection et les groupa sous le nom de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et en fit une maladie du système réticulo-endothélial.

Nous allons rappeler brièvement la symptomatologie de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, en insistant sur les complications pulmonaires et voir si vraiment nous pouvons rattacher le syndrome pulmonaire de notre malade à cette affection.

ETIOLOGIE.

Actuellement, tous les auteurs ne sont pas d'accord sur l'étiologie de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Pour certains, les lésions constatées ne feraient que traduire un mode de réaction de la part de l'organisme, vis-à-vis de facteurs variables, infectieux ou parasitaires.

La tuberculose, la lèpre, la syphilis et la leishmaniose ont tour à tour été invoquées sans aucune preuve

certaine, uniquement par analogie de certaines lésions entre elles.

Par conséquent, nous pouvons donc penser que l'organisme réagit vis-à-vis de l'agent encore inconnu de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN comme vis-à-vis des affections que nous venons d'énumérer.

Pour les mêmes raisons histologiques, d'autres auteurs ont voulu faire de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN une forme de tuberculose atténuée.

Mais ici, on se heurte à des arguments sérieux.

On n'a presque jamais trouvé de B. K. dans les lésions.

Les cultures sont négatives.

Les inoculations au cobaye sont négatives.

Finalement, pour d'autres, la maladie serait autonome (KISSMEYER). Il s'agirait d'une inflammation chronique, semblable à celle par laquelle l'organisme réagit vis-à-vis de la tuberculose ou de la syphilis, inflammation causée par un agent encore inconnu.

SYMPTOMES CUTANÉS.

On a l'habitude de distinguer trois formes de lésions cutanées.

La forme à petits nodules. — Il s'agit d'une éruption profuse de petits nodules rosés, puis rouges, bruns, de la taille d'une tête d'épingle à celle d'un grain de plomb, pouvant même aller jusqu'à celle d'un petit pois. La vitro-pression montre des granulations de teinte jaunâtre. Cette éruption siège à la face, à la poitrine et aux jambes, elle se constitue par poussées et reste stationnaire pendant des années avant de disparaître.

La forme à gros nodules. — Il s'agit ici d'éléments peu nombreux, variant de un à dix, de la taille d'un gros pois à celle d'une noisette et même plus, saillants, rouge-violacé, fermes, infiltrant la peau. Ils siègent tou-

jours à la face et rarement aux épaules et aux membres. Ils durent des années, puis s'affaissent et prennent un aspect lupique.

La forme diffuse. — C'est le lupus pernio, nappe rouge-violacée, mal limitée, pâteuse, siégeant symétriquement sur le nez, les joues et rappelant l'aspect du lupus érythémateux. Il peut également siéger aux oreilles, aux mains. La peau qui recouvre ces lésions est lisse, luisante. L'évolution est très longue.

Manifestations générales.

Ces lésions peuvent aussi se rencontrer au niveau des muqueuses : nez, rhino-pharynx, conjonctive, au niveau des ganglions (adénopathies à évolution très lente), au niveau des os, en particulier des phalanges (donnant à la radiographie un aspect bulleux ou lacunaire), au niveau du sang (mononucléose) et, finalement, au niveau des poumons (Ortholan).

Nous allons développer les manifestations pulmonaires, puis ce sont elles qui nous intéressant ici surtout.

Dans sa thèse, « les manifestations pulmonaires et ganglio-médiastinales du syndrome de Besnier-Boeck-Schaumann », Ortholan rapporte soixante-deux observations de maladies de Besnier-Boeck-Schaumann, s'accompagnant de lésions pleurales et pulmonaires non tuberculeuses et attribuables à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Ces lésions pleurales et pulmonaires seraient à peu près constantes dans toutes les autopsies.

Les poumons présentent des adhérences pleurales variables, avec lésions sous-pleurales et, quant aux poumons, leur coupe présente le nodule, lésion essentielle et constante.

Ce nodule, de taille variable, dépasse rarement celle d'une noix, étant le plus souvent de la dimension d'un grain de mil ou de chénevis.

Ces NODULES sont nettement limités, parsemant le parenchyme sain. Leur examen histologique ne montre pas de foyer de ramollissement ou de caséification, comme on en trouve dans les nodules tuberculeux. Ces nodules sont répartis dans le tissu pulmonaire, sans affinité pour certaines régions, comme dans la granulie tuberculeuse. Accompagnant ces nodules, on rencontre des adénopathies médiastinales, également sans trace de ramollissement ou de caséification. Leur histologie est semblable à celle d'un ganglion d'un territoire cutané.

La plèvre est très souvent atteinte : ce sont le plus souvent des adhérences unissant le poumon à la paroi thoracique. L'histologie de la plèvre montre l'existence de nodules épithéliaux, qui peuvent même réaliser, en raison de leur abondance, une réaction pleurale avec épanchement (BERNSTEIN et KONZLEMANN, 1929).

Histologiquement, ce nodule est constitué de cellules épithélioïdes avec quelques rares lymphocytes, sans entraîner beaucoup de réactions de la part du tissu environnant qui est sain.

Les vaisseaux sont également altérés au niveau des lésions. Mais nulle part on ne trouve de nécrose ou de caséification.

Du point de vue purement radiologique, les images thoraciques montrent souvent des ombres hilaires ou médiastinales traduisant l'atteinte des ganglions. Les hiles normaux sont rares. Quant aux images pulmonaires, elles sont presque toujours semblables. Nous citerons quelques descriptions de clichés :

« Sur les deux champs pulmonaires, on trouve un semis de petites granulations milaires et confluentes » (PAUTRIER).

« Image de granulie tuberculeuse avec, sur certains clichés des images de tramite » (MOREL).

« Multitudes de petites granulations miliaires disséminées symétriquement dans les deux champs pulmonaires et reliées entre elles par des tractus flous » (PAUTRIER).

« Semis de petites taches nodulaires disséminées à prédominance péri-hilaire » (COURMONT, GATÉ, GARDÈRE et MULLER).

« Semis confluent diffus dans les deux champs pulmonaires, fait de taches lenticulaires à bords flous » (BOLZINGER, GRUPPER et PARROT).

« Un semis assez dense est constitué par de fins nodules, leur taille dépasse à peine celle d'une tête d'épingle, leurs bords sont flous, leur disposition est assez régulièrement espacée et ils sont nettement distincts les uns des autres, malgré le flou relatif de leurs contours et, malgré aussi les petits tractus assez distincts qui les relient les uns aux autres. L'ensemble des micro-nodules et des tractus réalise une sorte de réseau à mailles assez serrées. Cet aspect se retrouve sur presque toute l'étendue des deux champs pulmonaires, mais il est particulièrement frappant à la partie moyenne et aux bases où il s'étend depuis les hiles jusqu'à la paroi costale et au diaphragme » (TROISIER et ORTHOLAN).

L'étude de ces descriptions et des clichés radiologiques permettent de distinguer deux éléments fondamentaux :

— L'image nodulaire : ce sont des taches opaques à contours nets, réguliers, de dimension variable, le plus souvent de la taille d'un grain de mil, réparties dans les deux champs pulmonaires.

Dans de nombreux cas, ces nodules semblent émettre de fins tractus opaques en dentelle, rayonnant en toutes directions et reliant les nodules entre eux.

L'image réticulaire, très fréquente, serait la généralisation de l'image précédente : elle réalise l'as-

pect d'une toile d'araignée fine, reliant les nodules entre eux et donnant au parenchyme un aspect flou en marbrure.

Le groupement de ces éléments fondamentaux permet de décrire un grand nombre de formes, parmi lesquelles nous retiendrons :

la forme micro-nodulaire pure, assez rare et réalisant l'aspect typique de la granulie aiguë;

la forme dans laquelle les nodules sont groupés entre eux en amas irréguliers;

la forme avec opacité dense et étendue, plage d'ombre réalisée vraisemblablement par un processus cicatriciel fibreux;

la forme avec images cavitaires qui, rares, ne seraient dues qu'à la projection stéréoscopique des nodules.

Ces lésions, réparties dans les deux champs pulmonaires, semblent avoir plus d'affinité pour les régions hilaires et inférieures que pour le restant des poumons. Les lésions nodulaires sont extrêmement rares au-dessus de la clavicule.

La radiographie, qui permet de suivre l'évolution de telles lésions, montre que ces lésions, ou bien restent stationnaires, ou bien, après un certain temps, régressent pour ne laisser aucune trace.

Le diagnostic radiologique est la partie la plus délicate de l'interprétation des images pulmonaires. Il faut éliminer :

La tuberculose de primo-infection, à sa phase préallergique. Mais cet état ne dure pas et l'allergie ne tarde pas à apparaître.

Le cancer broncho-pulmonaire.

La lymphogranulomatose maligne dont l'hématologie vient aider au diagnostic.

La granulie froide, qui ne tarde pas à évoluer vers la tuberculose ulcéreuse ou, au contraire, à guérir spontanément.

Les altérations cardio-vasculaires.

Cliniquement, ces lésions pulmonaires sont assez discrètes et se traduisent par de la toux, de la dyspnée et l'absence fréquente d'expectoration.

L'examen clinique est le plus souvent négatif et l'auscultation révèle parfois une diminution du murmure vésiculaire. Les signes généraux consistent en température discrète et altération de l'état général faisant penser à une tuberculose pulmonaire.

L'évolution de ces lésions pulmonaires se fait souvent vers la régression, mais aussi souvent vers la tuberculisation secondaire du parenchyme pulmonaire.

Comme complications, il faut citer :

l'hydrothorax,

la compression médiastinale,

l'insuffisance cardiaque par étendue des lésions pulmonaires,

le pneumothorax, relevé par DRESSLER, en 1937.

Il s'agissait d'un sujet atteint de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, confirmée par l'histologie d'un ganglion, qui présenta un pneumothorax spontané. Ce pneumothorax spontané doit être, à notre avis, rattaché aux lésions pleurales relevées dans les autopsies des malades décédés de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et causé par la rupture de la plèvre affaiblie dans sa résistance au niveau d'un nodule si fréquemment rencontré.

Le DIAGNOSTIC de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN repose surtout sur un certain nombre de facteurs négatifs.

Les examens de laboratoire sont négatifs quant à la tuberculose; jamais de B. K., tant dans les cra-

chats que dans les examens histologiques. Les cultures sur milieux spéciaux restent négatives et les inoculations au cobaye ne donnent rien.

Les cuti-réactions et intra-dermo-réactions à la tuberculine sont négatives avec une régularité étonnante.

Le seul critère positif est l'examen histologique d'un ganglion qui permet de retrouver les éléments typiques de la maladie. C'est-à-dire les infiltrats épithélioïdes et lymphocytaires en bandes et en nodules à limites nettes, sans jamais rencontrer de cellules géantes et de caséification.

Au point cutané, il faut éliminer :

la syphilis tertiaire, à évolution rapide et à sérologie positive,
les tuberculides papuleuses de la face,
le lupus tuberculeux,
la lèpre tuberculoïde exceptionnelle
et le lupus érythémateux.

CHAPITRE CINQUIÈME

Peut-on rattacher les accidents pulmonaires de notre malade à la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN ?

Il semble que nous soyons en droit de le faire, car c'est la seule possibilité qui résiste vraiment à l'analyse.

Nous avons, pour affirmer ces rapprochements, de nombreux éléments :

- la parenté frappante des images radiologiques,
- les réactions tuberculiniques négatives,
- l'évolution lente sans tendance à l'ulcération caséeuse,
- l'existence de lésions pleurales permettant d'expliquer un pneumothorax.

Mais on pourra nous objeter que notre malade ne présentait aucune manifestation cutanée de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

En effet, il ne semble pas que l'on puisse rattacher les lésions cutanées du front et du thorax de notre malade aux sarcoïdes de BOECK : il s'agissait vraiment d'acné séborrhéique, la peau de la malade était graisse, luisante et les pustules d'acné laissaient sourdre un sébum typique.

Les adénopathies cervicales de notre malade étaient-elles un des signes de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN ?

Nous ne le pensons également pas, pour la bonne raison que les lésions osseuses de l'occipital continuaient à suppurer depuis près de deux ans et, cette adénopathie, d'ordre inflammatoire chronique leur était contemporaine.

Mais alors, peut-on penser à une maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN devant aussi peu de signes ?

Nous pouvons, il semble, dire oui, car ORTHOLAN, dans son ouvrage, rapporte le cas d'un sujet, considéré comme un tuberculeux, malgré des examens négatifs jusqu'au jour où apparurent les lésions cutanées typiques de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, deux ans après seulement.

« On en arrivera peut-être à se demander si mieux que sarcoïde et lupus pernio, les lésions ganglionnaires et pulmonaires ne sont pas le grand symptôme, la localisation la plus fréquente de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN » (ORTHOLAN, p. 147).

CHAPITRE SIXIÈME

Essai d'interprétation des faits

Devant la coexistence remarquable de deux affections, rares et d'aspect aussi dissemblable, nous sommes amenés à nous demander s'il n'y a pas à l'origine un point commun à ces deux affections.

La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN est une affection du système réticulo-endothélial, au même titre que la maladie de GAUCHER ou la maladie de NIEMANN-PICK. Il s'agit d'une surcharge de ce tissu en matière cholestérinique et, dans les autres cas, il s'agit de phosphatides ou de cérébrosides, tous produits du métabolismes hépati-digestif.

C'est un point d'acquis.

Mais nous ne savons pas encore quelle est l'origine de cette surcharge : est-elle sous la dépendance d'un dysfonctionnement hypophysaire au même titre que le nanisme et le diabète insipide ou, au contraire, en est-elle le *primum movens* qui léserait secondairement la glande pituitaire ?

Nous restons dans le domaine des hypothèses.

La maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN est également, aux yeux de PAUTRIER, une réticulo-endéthéliose d'ordre inflammatoire chronique, sans qu'on n'ait jamais pu retrouver d'agent provocateur spécifique.

Là encore nous sommes dans le domaine des hypothèses.

Ne pourrait-on suggérer l'enchaînement des faits suivants ?

Notre malade, atteinte incontestablement de surcharge lipoïdique d'une partie de son système réticulo-endothélial, n'aurait-elle pas fait, par réaction inflammatoire pure, devant cette surcharge, un syndrome de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN localisé aux poumons, puisque nous savons que les poumons sont le siège d'une grande activité d'ordre lipoïdopexique et lipoïdolitique ?

Ou bien alors, peut-on penser que notre malade, atteinte d'un trouble du fonctionnement de son système réticulo-endothélial, congénitalement déficient, a fait une surcharge cholestérinique sans aucun rapport avec les manifestations pulmonaires, autre mode de réaction de son système réticulo-endothélial vis-à-vis d'une inflammation de cause inconnue ?

Nous nous contenterons de poser la question en espérant que d'autres faits, ou que nos connaissances en ce domaine s'éclairciront et viendront la résoudre.

RADIOGRAPHIE DU CRANE

Elle montre les géodes typiques au niveau de l'occipital des temporaux et surtout du maxillaire inférieur. Noter l'absence presque complète de l'os au niveau de l'occipital.

RADIOGRAPHIE PULMONAIRE (*Août* 1945)

Pneumothorax droit total. Légère dissémination nodulaire à gauche.
Les culs-de-sacs sont libres

RADIOGRAPHIE PULMONAIRE (*Juillet* 1947)

Pneumothorax bilatéral, sans épanchement pleural. Les poumons sont réduits à deux moignons hilaires.

Radiographie pulmonaire (*Décembre* 1947)

Les poumons sont revenus à la normale. On note une dissémination miliaire sur les deux champs pulmonaires avec une dentelle très fine reliant entre elles ces images nodulaires. Condensation particulière au niveau des hiles et des lobes inférieurs. Image faisant penser à une manifestation pulmonaire de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Conclusions

I. — La malade dont nous avons relaté l'observation présentait incontestablement une maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, avec ses symptômes essentiels :

Lésions osseuses, cliniquement et radiologiquement typiques au niveau des os du crâne et du maxillaire inférieur.

Exophtalmie.

Surdité.

Diabète insipide.

II. — L'étude de la maladie de HAND-SCHULLER-CHRISTIAN nous permet de confirmer notre diagnostic.

III. — Le syndrome pulmonaire de notre malade est particulier. Nous avons montré pourquoi il ne dépendait, ni de la maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN, ni de la TUBERCULOSE et n'était pas idiopatique, mais semblait devoir être considéré comme une manifestation pulmonaire de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

IV. — L'étude de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et de ses manifestations pulmonaires en particulier, nous a montré que les lésions radiologiques que présentaient notre malade étaient voisines de celles rencontrées dans la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

V. — On peut donc penser que notre malade présentait vraisemblablement des manifestations pulmonaires de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN.

VI. — Et ces constatations et rapprochements nous autorisent à poser le problème soit d'une succession de deux affections du système réticulo-endothélial, l'une préparant le chemin de l'autre, soit d'une association de deux réticulo-endothélioses chez une même malade.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de thèse :
DEBRE

Vu et Permis d'Imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

Bibliographie

Bezançon (F.). — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, in *Précis de Pathologie médicale* (Masson édit).

Bonhomme. — *Revue médicale française*, 1935.

Clément (R.), Godlewski (S.) et Hartmann. — Maladie de Schüller-Christian avec diabète insipide vrai ; guérison des lacunes osseuses. (*Société Médicale des Hôpitaux*, janvier 1945, in *Presse médicale*, Janvier 1945.)

Deaver-Lealtad (C.). — La maladie de Hand-Schüller-Christian, *Thèse*, Paris 1933.

Debré (R.) et Vildé (L.). — Observation d'un cas de maladie de Schüller-Christian s'accompagnant d'un pneumothorax spontané bilatéral. (Congrès des Pédiatres de langue française, Paris, Février 1948).

Degos (R.) et Lortat-Jacob (E.). — La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, in *Dermatologie* (Maloine).

Duport (L.). — La maladie de Hand-Schüller-Christian. *Thèse*, Paris 1936.

Garnier (Ch.) et Maignan. — Syndrome de Schüller-Christian. Société de Pédiatrie de Paris, 20 Oct. 1942, in *Presse Médicale*, Nov. 1942.

Giraud (P.), Bernard (R.), Sansot (M.) et Jullien (A.). — Un cas de Xanthomatose crânio-hypophysaire. Société de Pédiatrie de Paris, 18 Avril 1944, in *Presse médicale*, Nov.1944.

GUEZOU (Y). — Contribution à l'étude du pneumothorax spontané récidivant non tuberculeux. *Thèse*, Paris 1933.

LAVIAL (P.). — La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN. *Thèse*, Bordeaux 1938.

MONDOR et LÉGER. — Xanthomatoses isolées du squelette. *Revue de Chirurgie*, Mars-Avril 1943.

ORTHOLAN (J). — Les manifestations pulmonaires de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Paris 1939.

POUMAILLOUX. — La maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, in *Encyclopédie Méd.-Chir.*

— La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN. in *Encyclopédie Méd.-Chir.*

UHRY (P.). — La maladie de HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN. in *Encyclopédie Méd.-Chir.*

Imprimerie
R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
PARIS (XIVe)